

# Beitrag zur radio-ulnären Synostose

## INAUGURAL-DISSERTATION

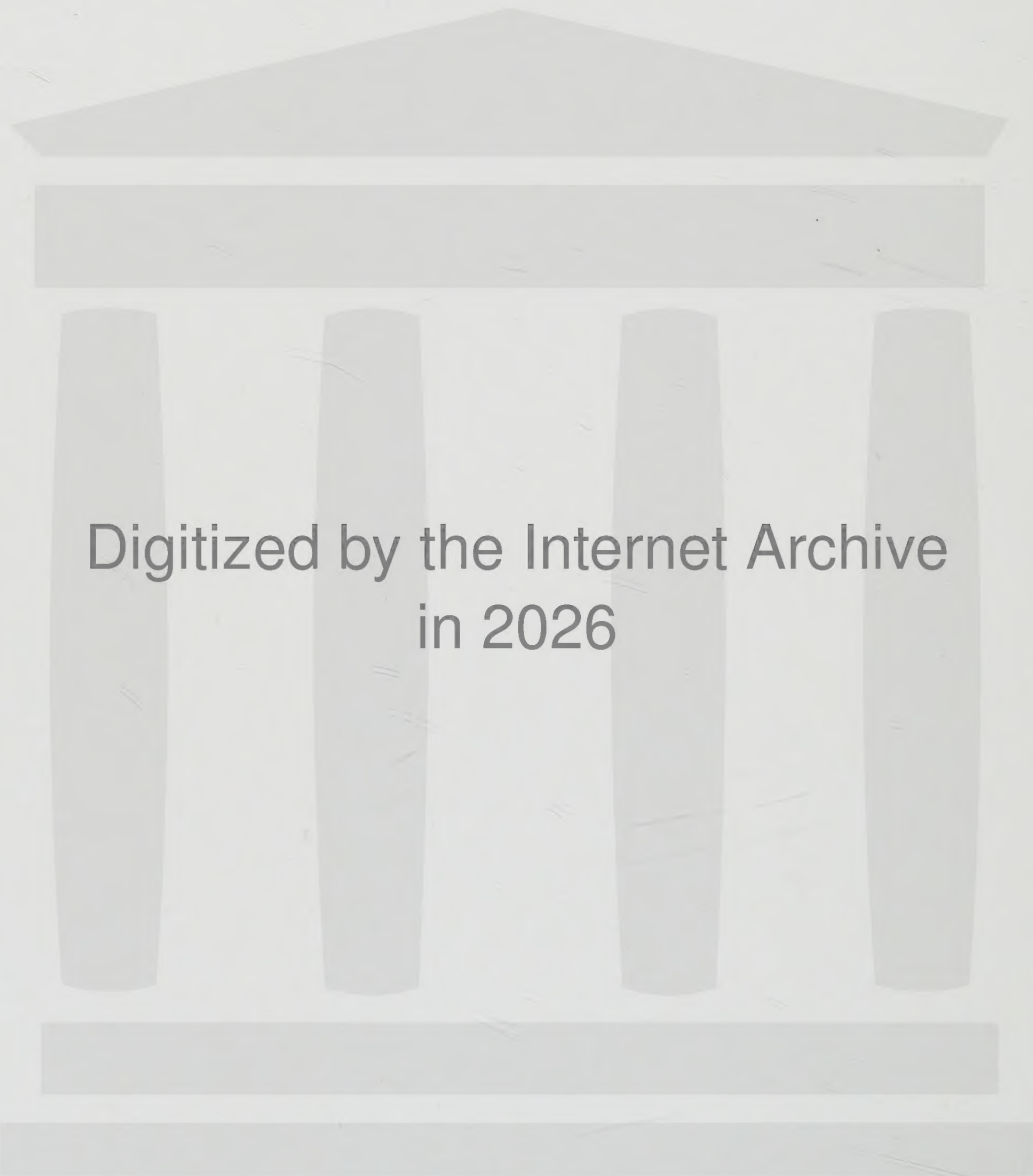
zur Erlangung der Doktorwürde der Medizinischen Fakultät  
der Universität Zürich

vorgelegt von

**Artur Keel**

von Rebstein SG

Genehmigt auf Antrag von Prof. Dr. Max Grob  
Zürich 1971



Digitized by the Internet Archive  
in 2026

[https://archive.org/details/IA41507220\\_0050](https://archive.org/details/IA41507220_0050)

# Beitrag zur radio-ulnären Synostose

## INAUGURAL-DISSERTATION

zur Erlangung der Doktorwürde der Medizinischen Fakultät  
der Universität Zürich

vorgelegt von

**Artur Keel**

von Rebstein SG

Genehmigt auf Antrag von Prof. Dr. Max Grob  
Zürich 1971



# Beitrag zur radio-ulnären Synostose

A. Keel

## 1. Einleitung

Bei der angeborenen radio-ulnären Synostose besteht eine Verschmelzung der Unterarmknochen im proximalen Bereich, wodurch Pro- und Supination unmöglich sind. Es handelt sich um eine seltene Fehlbildung. Das zeigt sich auch in der Durchsicht der Literatur. Die Erstbeschreibung erfolgte durch *Lennoire* im Jahre 1823. Erst nach Einführung der Röntgenstrahlen in die Diagnostik mehren sich die Falldarstellungen. So konnten *Hurt* und *Spencer* 1944 über mehr als 200 Fälle aus der Literatur berichten.

Dass aber die radio-ulnäre Synostose nicht so extrem selten vorkommt, wie gemeinhin angenommen, zeigt die Tatsache, dass im Zeitraum von drei Jahren am Kinderspital St. Gallen aus der Region Ostschweiz fünf Fälle zur Behandlung kamen.

Es war immer wieder das Ziel chirurgischen Bemühens, durch ein operatives Verfahren die fehlende Drehbewegung des Vorderarmes zu erlangen. In der Literatur sind einige Fälle einer operativen Korrektur der Missbildung dargestellt. So berichtet *Kreglinger* über den Versuch, die Synostose zwischen Radius und Ulna zu durchtrennen und Muskel zu interponieren (durchgeführt von *Morestin* und *Kümmel*), der zu keinem befriedigenden Erfolg führte. Die Rollbewegungen waren trotz der fehlenden knöchernen Widerstände kaum möglich. Ähnliche Verfahren sind von *Schilling* und *Bisalski* mitgeteilt worden. Der Vorderarm ist aber langsam wieder in Pronationsstellung gewandert, das Ergebnis war somit unbefriedigend. *Cramer* hat in einem Fall durch Resektion eines Stückes des oberen Radiusendes eine gute Supination erreicht. Die Zahl der Operationsversuche könnte noch weitergeführt werden. Von eindeutigen Erfolgen berichten nur wenige (*Cramer*, *Maas*, *Palagi*, *Klapp*). So ist es verständlich, dass viele Autoren der Operation der Missbildung ablehnend gegenüberstehen. Wie entschieden eine solche Ablehnung sein kann, zeigt die Äusserung *Kreglingers* in seiner 1911 erschienenen Arbeit: «Die Operation ist eine zwecklose Therapie, zumal die Patienten sich an den Zustand

gewöhnen und ihn in erheblichem Masse zu kompensieren wissen. Diese eingreifende und für den Träger der Missbildung zu keiner brauchbaren Funktion des Armes führende Therapie ist überflüssig.»

Am Kinderspital St. Gallen hat man nun aber fünf Kinder erfolgversprechend operiert. Die Methode ist im Lehrbuch für Chirurgie und Orthopädie des Kindesalters (*Oberrniedermayr*) wie folgt beschrieben: «Die Therapie ist schwierig, weil der *Musculus supinator* häufig fehlt. Am besten ist es, den Radius distal der Synostose zu osteotomieren, Weichteile zu interponieren und den Unterarm in Supination zu fixieren.»

Sowohl aus der Literatur als auch nach der eigenen Erfahrung ergibt sich, dass die frühe Diagnosestellung entscheidend ist für den Therapieerfolg.

## 2. Kasuistik

Fall I: Z. V., 9. September 1964

Es handelt sich um einen  $2\frac{3}{4}$  Jahre alten Knaben. Er war hospitalisiert vom 29. Mai bis 29. Juli 1967.

In der Familie sind keine Missbildungen bekannt. Die Schwangerschaft und die Geburt verliefen normal. Vier Monate nach der Geburt bemerkte die Mutter, dass das Kind eine eigenartige Handstellung hatte — die Daumen sahen immer nach unten — und dass es die Hände nicht drehen konnte. Der Knabe wurde in der Folge zweimal ärztlich kontrolliert und schliesslich an einen Neurologen gewiesen. Dieser vermutete eine «kongenitale, doppelseitige Lähmung des *M. supinator*» und wies ihn zur weiteren Abklärung ins Kinderspital St. Gallen. Hier wurde die Missbildung diagnostiziert und behandelt.

Die klinische Untersuchung zeigte die Hände in Mittelstellung zwischen Pro- und Supination fixiert. Ausser der aufgehobenen Supination beider Vorderarme war die Beweglichkeit in allen Gelenken frei möglich. Es fanden sich keine Muskelatrophien. Der Knabe war allgemein dem Alter entsprechend entwickelt und zeigte keine weiteren Missbildungen.

Aus dem klinischen Bild und aus den Röntgenbildern konnte die *Diagnose* einer *doppelseitigen radio-ulnären Synostose* gestellt werden (Abbildung 1).

Am 7. Juni 1970 wurde zuerst die linke Seite operiert: Im proximalen Drittel des Radius wurde der Hautschnitt gelegt. Der Nervus radialis wurde freigelegt und

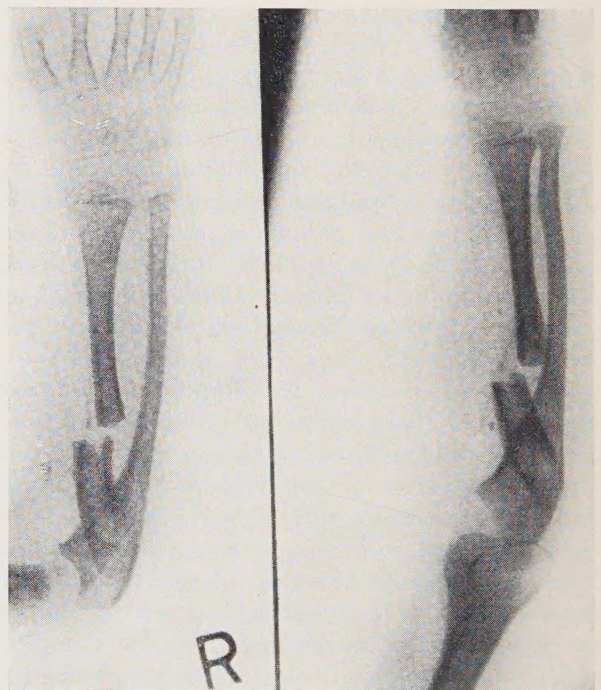
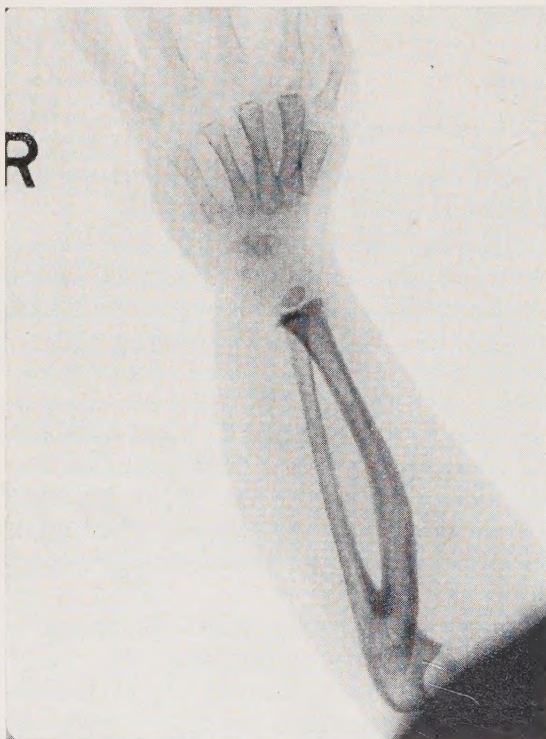
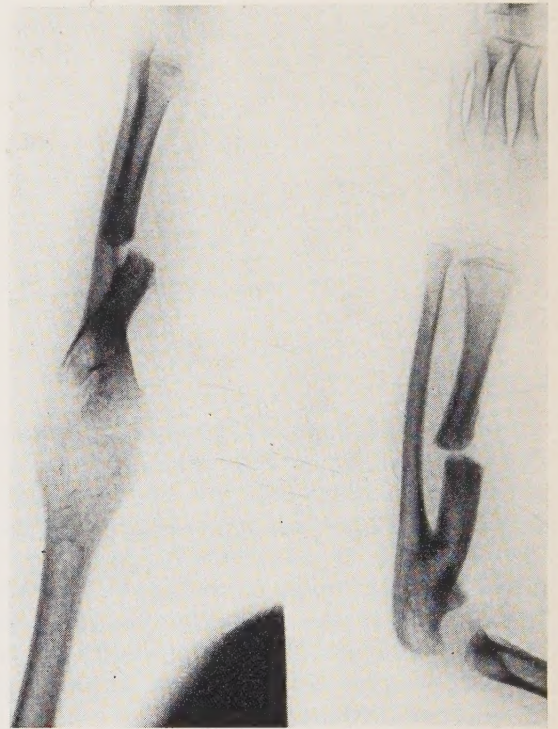
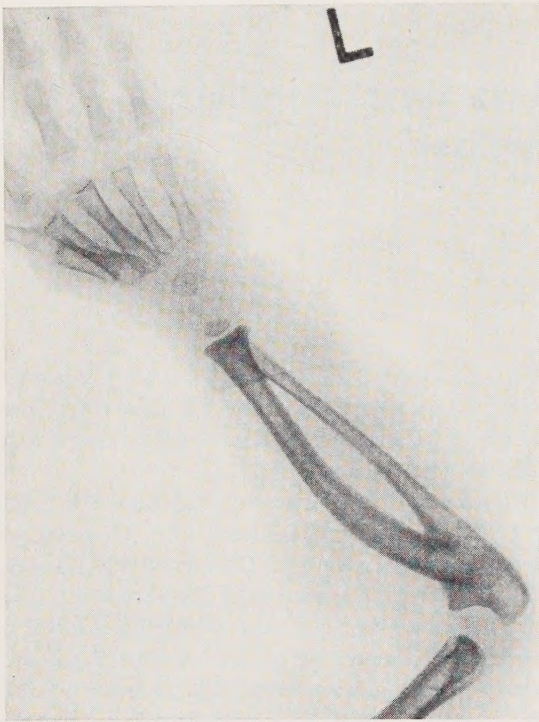


Abbildung 1. Knöchernen Verbindung zwischen proximalem Radius- und Ulnaschaft mit durchgehender Knochenstruktur. Distal regelmässige bogenförmige Verdichtung der Compacta ohne periostale Reaktionen. In der volodorsalen Aufnahme säbelartige Krümmung des Radius nach radial.

zur Seite geschoben. Anschliessend erfolgte die Resektion eines etwa 5 mm langen Stückes des Radius, und es wurde ein Muskellappen interponiert. Der Arm konnte so um etwa 90 Grad gedreht werden. Für zwei Wochen wurde der Unterarm durch einen Gipsverband in maximaler Supinationsstellung fixiert. Dann erfolgte Gipswechsel in Narkose. Zu diesem Zeitpunkt liess sich der Arm deutlich mehr supinieren als unmittelbar nach der Operation. Nach weiteren zwei Wochen wurde der Gips entfernt und mit Gymnastik begonnen. Einen Monat nach der Operation links wurde in gleicher Weise auch rechts die Radiusosteotomie vorgenommen.

Seit der Operation im Sommer 1967 sind drei Kontrollen gemacht worden: Im Januar 1968 konnten beide Vorderarme bis 100 Grad gedreht werden. Die linke Hand zeigte eine leichte Pseudo-Madelungsche Deformität. Die Kontrolle im Sommer 1969 zeigte gleich gute Beweglichkeit. Die Pseudo-Madelungsche Deformität hatte abgenommen.

#### Fall 2: F. H., 19. März 1961

Bei dem zweiten Fall, der zur Behandlung kam, handelte es sich um einen Knaben, der vom 20. Februar bis 2. März 1968 im Spital war. In der Familie sind keine Erbkrankheiten oder Missbildungen bekannt. Ein Zwilingsbruder des Patienten zeigt die Missbildung nicht.

Als der Knabe zweijährig war, fiel den Eltern auf, dass er den linken Vorderarm nicht recht drehen konnte. Dies sei mit zunehmendem Alter immer deutlicher zum Ausdruck gekommen (beim Essen, Brotstreichen usw.). 1968 wurde die *linksseitige radio-ulnäre Synostose* diagnostiziert.

Die Untersuchung ergab — bei einem unauffälligen Allgemeinzustand — die folgenden Veränderungen am linken Arm: es bestand eine leichte Muskelatrophie gegenüber rechts. Diese Umfangmasse wurden gemessen:

|        | Oberarm | Ellbogen | Unterarm | Ellbogen |
|--------|---------|----------|----------|----------|
| rechts | 18,0 cm | 17,0 cm  | 17,5 cm  | 12,5 cm  |
| links  | 17,0 cm | 16,5 cm  | 16,0 cm  | 12,0 cm  |

Die Flexion in beiden Ellbogengelenken war frei und seitengleich. Dagegen war die Streckung links gegenüber rechts etwas eingeschränkt (165 Grad gegenüber 175 Grad). Die Pronation war beidseits bis zur Endstellung möglich, die Supination links hingegen vollständig aufgehoben.

Die Therapie entsprach genau der im ersten Fall beschriebenen Radiusosteotomie. Die Operation wurde am 21. Februar 1968 durchgeführt.

Eine postoperative Kontrolle acht Monate nach der Spitalentlassung ergab eine Drehbewegung von 100 Grad. Der Knabe war beschwerdefrei und zeigte keine Wachstumsstörung der operierten Extremität. Es erfolgten noch zwei Kontrollen, wovon die letzte 1970, die beide ein unverändertes Resultat ergeben haben.

#### Fall 3: H. M., 26. Oktober 1956

Diesmal war ein Mädchen Trägerin der Missbildung. Es kam im Alter von 11<sup>3</sup>/<sub>4</sub> Jahren zur Behandlung. Die Hospitalisation dauerte vom 31. Juli bis 20. August 1968.

Es ist das vierte von sieben Kindern und zeigt als einziges diese Missbildung. Die Schwangerschaft und die Geburt waren komplikationslos verlaufen.

Das Kind war ungefähr ein Jahr alt, als den Eltern auffiel, dass es die rechte Hand nicht drehen konnte. Man habe ihnen damals gesagt, an diesem Zustand könne man nichts ändern. Eine Einschränkung der Rollbewegung des linken Vorderarmes haben die Eltern damals nicht bemerkt.

Bei dem sonst gesunden zwölfjährigen Mädchen fand man die rechte Hand in Pronationsstellung fixiert. Es konnte nicht supinieren. Der rechte Arm war im Vergleich zum linken leicht atrophisch. Die Streckung im rechten Ellbogen war unvollständig, die Beugung hingegen vollständig möglich. Die Drehbewegung des linken Vorderarmes war ebenfalls deutlich, wenn auch nicht vollständig eingeschränkt (100 Grad Rotation).

Das Röntgenbild zeigte eine ausgedehnte ossäre Verbindung zwischen Radius und Ulna im proximalen Anteil rechts. Zwischen Radius und Ulna des linken Armes sieht man deutlich eine feine Spongiosastruktur. Die beiden Knochen als solche lassen sich aber bei beginnender Synostose noch abgrenzen (siehe Abbildung 2).

Aus dem klinischen Bild und den Röntgenbefunden war die *Diagnose einer doppelseitigen radio-ulnären Synostose* leicht zu stellen.

Die Operation erfolgte am 1. August 1968 am rechten Arm. Zwei Wochen nach der Operation ergab sich anlässlich des Gipswechsels eine Supination von gut 90 Grad. Auf der nichtoperierten linken Seite ist eine Supination von 100 Grad möglich. Im September 1968, Januar 1969 und Herbst 1969 wurde das Mädchen nachkontrolliert. Die letzte Kontrolle ergab eine einwandfreie Beweglichkeit von 90 Grad des operierten rechten Vorderarmes.

#### Fall 4: Sch. U., 31. Januar 1965

Vom 24. November bis 14. Dezember 1968 war ein 3<sup>5</sup>/<sub>6</sub> Jahre alter Knabe zur Behandlung einer *linksseitigen radio-ulnären Synostose* im Kinderspital hospitalisiert.

Seit der Geburt konnte der linke Arm nicht supiniert werden. Die Diagnose war von einer praktizierenden Kinderärztin gestellt worden, die ihn zur operativen Behandlung einwies.

*Befunde:* Die linke Hand war in Pronationsstellung fixiert, und es bestand die Unmöglichkeit, zu supinieren. Streckung und Beugung im Ellbogengelenk waren frei.

Die Röntgenbilder in zwei Ebenen zeigten links eine Synostose von Radius und Ulna im proximalen Anteil der Diaphyse. Der linke Radius war stärker gebogen als auf der gesunden Seite.

Die Diagnose liess sich aus dem klinischen Bild zusammen mit den radiologischen Befunden stellen.

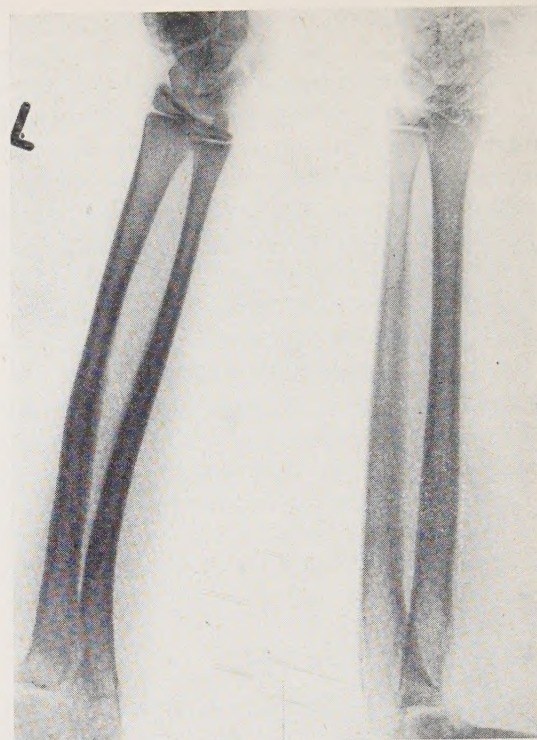
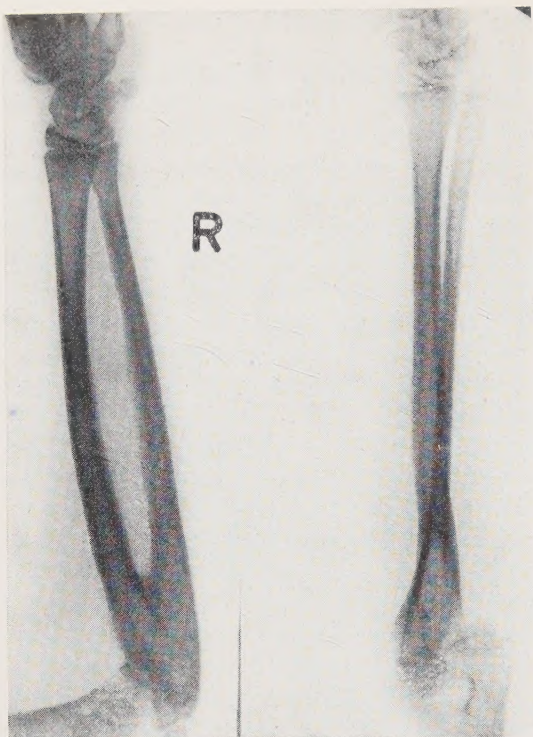


Abbildung 2.

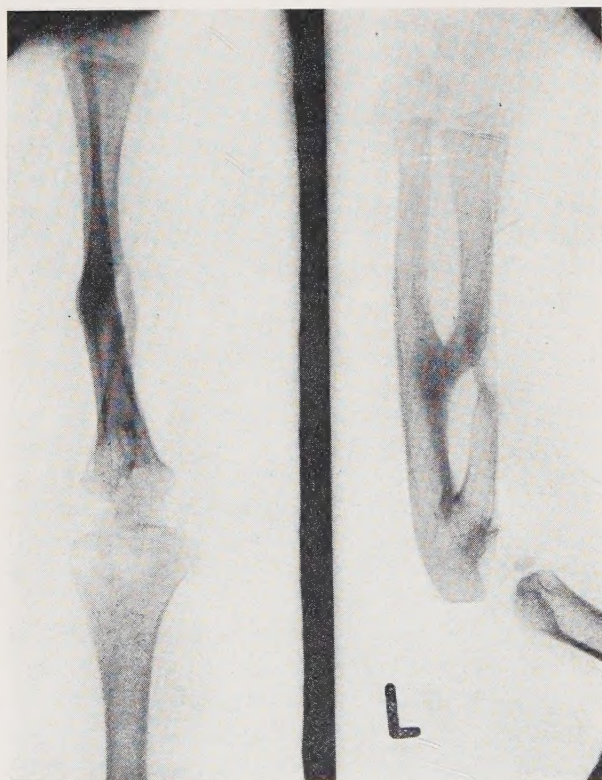


Abbildung 3. Brückenkallus vom distalen Radiusteil zur Mitte des Ulnaschaftes mit Pseudarthrosebildung. Feine Kallusbrücke vom distalen zum proximalen Radiusteil. Funktionell ohne Einfluss.

Nach der Behandlung in der beschriebenen Weise konnte eine Supination von 90 Grad erreicht werden. Die gleiche Drehbewegung ergab eine Kontrolle im August 1969. Es wurden keine Wachstumsstörungen festgestellt. Im April 1970 konnte freie Drehung um 95 Grad gemessen werden. Das Röntgenbild (Abbildung 3) von diesem Datum zeigte einen *Brückenkallus* vom distalen Radiusteil zur Mitte des Ulnaschaftes mit Pseudarthrosebildung sowie eine feinere Kallusbrücke vom distalen zum proximalen Radiusteil. Trotzdem war das funktionelle Resultat gut.

*Fall 5: S. R., 17. Februar 1965*

Im letzten unserer fünf Fälle handelte es sich um ein Mädchen im Alter von  $4\frac{5}{6}$  Jahren. Es war vom 31. Oktober bis 15. November 1969 in Spitalbehandlung.

Aus der Anamnese erfährt man, dass eine Cousine der Patientin an einer Hüftdysplasie leidet. Sonst sind in der Familie keine Missbildungen bekannt.

Das Mädchen ist das dritte von insgesamt vier Kindern. Seit der Geburt konnte es den *linken Arm* nicht supinieren. Im vierten Lebensjahr wurde der Arm gerönt und veranlasst, dass das Kind ans Kinderspital zur Beurteilung und Behandlung der bestehenden Missbildung kam.

Bei dem normal entwickelten und gesunden Mädchen fand man eine fixierte Pronationsstellung des linken Vorderarmes bei freier Beweglichkeit des Ellbogen-

gelenkes. Das Röntgenbild zeigte auch hier eine knöcherne Verbindung zwischen Radius und Ulna im proximalen Anteil. Der Radius war stärker gebogen als auf der Gegenseite. Röntgenbild und klinische Befunde ergaben die *Diagnose*.

Zwei Wochen nach der Osteotomie des Radius war die Supination über 90 Grad möglich. In den Nachkontrollen wurden wiederholt die Drehbewegungen von 90 Grad bestätigt. Diese gute Funktion ist umso erfreulicher, als sich auch hier ein *Brückenkallus* ausgebildet hat.

### 3. Diskussion

#### 3.1. Aetiologie

Ganz allgemein ergeben sich in der Frage der kausalen Pathogenese (= Aetiologie) von Missbildungen zwei Möglichkeiten, nämlich *erbbedingte* und *umweltbedingte* Schädigungen des Keimes. Für die Erbbedingtheit einer Missbildung spricht die Tatsache, dass sie in bestimmten Familien immer wieder vorkommt (zum Beispiel Cheilognathopalatoschisis, Syndaktylien, symmetrischer Klumpfuß usw.). Es ist aber nicht so, dass Missbildungen, deren vererbbares Auftreten bei Mensch und Tier exakt beobachtet werden können, *nur* erbbedingt vorkommen. Gleiche Missbildungen können in völlig gesunden Sippen sporadisch auftreten und müssen als umweltbedingt angesehen werden (*Büchner*).

Als *exogene* Momente, die schädigend auf den Keim einwirken und zu Missbildungen führen können, müssen *Virusinfektionen* gerechnet werden. Erwähnt sei die Rötelnembryopathie (*Gregg* 1941, *Swan* 1951). Auch die teratogene Wirkung *chronischer Vitaminmangelzustände* (A, Pantothensäure, Folsäure) ist nachgewiesen. In diesem Sinne deutet man die Häufung von Missbildungen bei Kindern inhaftierter Mütter (*Klebanow* 1949). Andere Untersuchungen haben die Bedeutung eines schweren *Sauerstoffmangels* als Ursache von Missbildungen in den Vordergrund gerückt (*Büchner* 1948 und 1957, *Rübsaamen* 1948 und 1950). An Hühnerkeimen konnte in Versuchsreihen durch Sauerstoffmangel das Bild der Stumme Extremität erzeugt werden.

Früchte von Tubenschwangerschaften, bei denen die Fehlimplantation des Keimes eine normale Blut- und Sauerstoffversorgung kaum ermöglicht, sind in den meisten Fällen schwer missgebildet (u. a. *Krone* 1961). Auffallend häufig sind bei missgebildeten Feten Insertionsanomalien der Placenta als Folge von schweren *Eibettstörungen*. Die Placenta-Anomalie ist in diesen Fällen nicht Ursache der Missbildung, sondern Hinweis auf eine Eibettstörung in der Frühschwangerschaft und auf die durch sie bedingten Durchblutungsstörungen (*Büchner* 1948, *Rübsaamen* und *Leder* 1955, *Krone* 1961). Dass ein *Mangel an Glukose* Missbildungen begünstigt, wird durch die Beobachtungen an Neugeborenen diabetischer Mütter wahrscheinlich gemacht. Dies wird auf häufige Insulinüberdosierungen bei Diabetikerinnen und dadurch bedingte Hypoglykämien zurückgeführt. Schwere Missbildungen des Skeletts durch Insu-

lininjektionen konnten tierexperimentell an Hühnerkeimlingen nachgewiesen werden (u. a. *Landauer* 1945 bis 1954, *Zwilling* 1948 bis 1951).

Alle diese erwähnten ätiologischen Gesichtspunkte, die ganz allgemein in der Frage der Missbildungsentstehung angeführt wurden, können auch im speziellen auf die radio-ulnäre Synostose angewandt werden. Etwas Endgültiges über die Aetiologie der radio-ulnären Synostose kann bis heute noch nicht gesagt werden.

Es bestehen aber tierexperimentelle Untersuchungen neuesten Datums im Zusammenhang mit der Häufung von Extremitätenmissbildungen nach Gebrauch von Thalidomid (= Contergan) (*Rickenbacher* 1968), bei denen sich unter anderen Missbildungen (meist Hypoplasien von Extremitätenknochen, gelegentlich vergesellschaftet mit Ankylosen der benachbarten Gelenke) eine klassische radio-ulnäre Synostose ausgebildet hat (Abbildung 4).



Abbildung 4. Hypoplasie des Humerus und radio-ulnäre Synostose nach Nekrose durch Elektrokoagulation im Extremitätenblastem von Hühnerkeimlingen (aus Arbeit *Rickenbacher*).

Dabei wurde an Hühnerkeimen im Blastem der Extremitätenknospe durch Elektrokoagulation eine *Nekrose* gesetzt. Nachdem die Extremität sich entwickelt hatte, fanden sich an den Beinen in 10 % und an den Flügeln in 20 % der Fälle Missbildungen. Aus diesen Resultaten kann einerseits entnommen werden, dass Nekrosen (chemische, physikalische, hypoxische usw.) im Extremitätenblastem in der Determinationssphase kurz vor der Differenzierungsphase Ausgangspunkt für eine Gliedmassenfehlbildung sein kann. Andererseits wird der Defekt in einem hohen Prozentsatz der Fälle ausreguliert (in 80 % beim Flügel, 90 % beim Bein). Als wesentliche Regulationsfaktoren werden das Gefäßsystem (das Nekroseherde, die sich vorgängig durch Endothel abkapseln, abtransportiert) und die gesteigerte Zellproliferation des Restorgans hervorgehoben.

Chemische Nekrosen konnten mit Contergantropfen (aber auch mit nur leerer Trägersubstanz für Contergan) in Versuchen *Rickenbachers* erzeugt werden. Chemische Noxen wirken sich besonders stark zur Zeit der Determinations- und Differenzierungsphase aus.

Bei gleich grossem Defekt im Versuch können alle Zwischenstufen von der schwer geschädigten bis zur normalen Extremität gefunden werden. Eine Missbildung ist also das Resultat einer Auseinandersetzung zwischen einer schädigenden Einwirkung auf das embryonale Gewebe und der regulativen Kräfte des Keimlings (*Rickenbacher*).

In der Literatur finden sich zur Frage der Aetiologie der radio-ulnären Synostose zwei Ansichten. Eine Gruppe von Autoren sieht die Missbildung als erbbedingt, also *endogen* verursacht. Zu ihnen gehören u. a. *Bisalski* und *Lieblein*. Als Argument für diese Auffassung werden familiäre Häufung (in der Literatur beschrieben), Doppelseitigkeit und Kombination mit anderen Missbildungen angeführt. Andere Autoren — zu ihnen gehört *Baisch* — glauben, dass die Missbildung durch *exogene*, aus der Umwelt stammende Faktoren bedingt sei. Unter diesen exogenen Faktoren sind mechanische, intrauterine Druck- und Zugwirkungen gemeint. Die in den Versuchen *Rickenbachers* zu Missbildungen führenden Faktoren sind auch exogener Natur. Eine weitere, nicht ätiologische, sondern pathogenetische Deutung der radio-ulnären Synostose, die ich in der Literatur fand, geht dahin, in der Missbildung einen *Atavismus*, d. h. einen Rückschlag in der phylogenetischen Entwicklungsreihe auf die Stufe der niederen Vertebraten zu sehen. Als Exponent dieser Ansicht erwähne ich *Kreglinger*.

Es kann also in der Frage der Aetiologie nicht die eine zugunsten der anderen Ansicht widerlegt werden. Bis heute ist eine endgültige Aussage noch nicht möglich. Immerhin führen die tierexperimentellen Untersuchungen, wie sie *Rickenbacher* durchgeführt hat, einen Schritt näher zu einer möglichen ätiologischen Deutung.

### 3. 2. Pathologisch-anatomische Veränderungen

- Die Ausdehnung der Verknöcherung variiert zwischen zwei bis vier Zentimetern.
- Die Mitte der Synostose befindet sich meist auf Höhe der Tuberositas radii.
- Die Verknöcherung manifestiert sich häufig als «ossificatio arciformis»: durch Einbeziehung des Ligamentum interosseum in die Verknöcherung kommt es zu einer distal konkav bogenförmigen Begrenzung der Synostose.
- Der Grad der knöchernen Verbindung nimmt mit dem Alter zu: Im Kindesalter kann man gelegentlich die Corticalis von Radius und Ulna sehen. Später sind keine Trennlinien mehr zu sehen und die Trabekelstruktur geht von Knochen zu Knochen («Einheitsblock im Jugendalter» nach *Baisch* und *Blumenthal*). Die Knochenverschmelzung beginnt meist unterhalb der Gelenkflächen.

Nebst diesen Veränderungen, die direkt die Synostose betreffen, kann man weiter finden:

- Der Knochenkern des Capitulum radii kann rudimentär angelegt und nach hinten luxiert sein.
- Der Radius selber ist häufig verlängert und verbogen. (In die gleiche Gruppe von Missbildungen gehört

auch die kongenitale Luxation des Radius ohne Synostose mit der Ulna. Wie aus Literaturangaben zu entnehmen ist, kommt diese Missbildung häufiger vor als die radio-ulnäre Synostose.)

- Die radio-ulnäre Synostose kann vergesellschaftet sein mit Anomalien am distalen Humerusende:
  - massiges Capitulum humeri (*Smith*); kann auch abgeflacht gefunden werden (*Blumenthal*);
  - spitze, schlecht differenzierte Trochlea (*Baisch*, *Smith*);
  - die Fossa olecrani kann schmal sein und eine schlecht ausgebildete Höhle darstellen (erklärt die häufig bestehende Einschränkung der Streckung im Ellbogengelenk).
- Der Humerusschaft erscheint häufig verdünnt (*Joachimsthal*).
- Vergesellschaftung auch mit Anomalien der Ulna möglich: z. B. Deformierung der Gelenkfläche, Verdickung des proximalen Endes der Ulna. Der Ulnaschaft kann verbogen, verdünnt und verkürzt sein (*Blumenthal*, *Lieblein*, *Kienböck*).
- In der Mehrzahl der Fälle findet sich nebst der Skelettmissbildung auch eine Fehlbildung der Muskulatur des Vorderarmes (*Musculus supinator*).

Nach diesen pathologisch-anatomischen Veränderungen lassen sich zwei Gruppen unterscheiden:

1. Die radio-ulnäre Synostose ist die einzige Missbildung. Das Radiusköpfchen liegt an normaler Stelle, und das Ellbogengelenk ist nicht deformiert.
2. Zur radio-ulnären Synostose gesellen sich weitere Missbildungen wie Elongation, Deformation oder Luxation des Radius und Veränderungen des distalen Humerus oder der Ulna.

### 3. 3. Klinik

- Leitsymptom ist das Fehlen der Drehbewegung des Vorderarmes. Der Arm ist meist in Pronation fixiert.
- Streckung und Beugung im Ellbogengelenk können unbehindert sein. Gelegentlich aber findet man Streckhemmung, selten auch Ueberstreckbarkeit (bei abnormer Schaffheit der Gelenkkapseln).
- Die Bewegungseinschränkung kann sehr stark kompensiert sein durch verstärkte Aussenrotation im Schultergelenk. Dies kann in extremen Fällen bis zur habituellen Schulterluxation führen.
- Eine leichte Verkürzung des Armes ist häufig, eine starke selten.
- Häufig findet man einen Cubitus valgus.
- Der Radiuschaft ist meist nach radial säbelartig verkrümmt.
- Das Radiusköpfchen ist oft nicht an normaler Stelle palpabel (infolge Luxation nach hinten).
- Eine Atrophie des Vorderarmes, die in vielen Fällen nachgewiesen werden kann, ist durch eine muskuläre Fehlanlage der Vorderarmmuskulatur bedingt (*M. supinator*). Es handelt sich weniger um eine Inaktivitätsatrophie.

- Die ganze Extremität kann dystroph sein. Auch die Hand ist dann kleiner als normal (*Schmid, Joachimsthal, Blodgett, Görlich, Kienböck*).
- Es können zusätzliche Missbildungen hinzukommen, die vor allem Finger und Hände betreffen (Syndaktylien, überzählige Finger, Daumenmissbildungen). Aber auch Begleitmissbildungen an den unteren Extremitäten sind beschrieben.

### 3. 4. Röntgenbefunde

- Die Synostose liegt im Bereich der Tuberositas radii an der Stelle, wo sich normalerweise bei der Pronation Radius und Ulna überkreuzen.
- Ihre Breite variiert von zwei bis vier Zentimetern.
- Häufig besteht eine Luxation des Radiusköpfchens.
- Die Synostose zeigt eine regelmässige Knochenstruktur mit durchgehenden Spongiosabälkchen. Sie wird distal durch eine scharfe Kompakta abgegrenzt.
- Nicht selten zeigt sich die Verknöcherung als Ossificatio arciformis durch Einbeziehung des proximalen Anteils des Ligamentum interosseum in die Verknöcherung.

### 3. 5. Differentialdiagnose und Diagnosestellung

Das Leitsymptom der angeborenen radio-ulnären Synostose ist die eingeschränkte oder aufgehobene Supination des Vorderarmes bei Pronationsstellung. Ähnliche Befunde lassen sich aber auch bei anderen Krankheitsbildern erheben, die differential-diagnostisch ausgeschlossen werden müssen:

- a) muskuläre Abnormitäten
- b) neurologische Störungen
  - peripherer Genese
  - zentraler Genese
- c) ossäre und artikuläre Veränderungen
  - kongenital (z. B. Radiusluxation, Verkrümmung der Vorderarmknochen)
  - erworben (z. B. Rachitis, Trauma, rezidivierende Subluxation des Radiusköpfchens).

Die genaue anamnestische Erhebung und die klinische Untersuchung lässt einen Grossteil der erwähnten Krankheitsbilder abgrenzen. Die Diagnosestellung erfolgt aber mit Sicherheit nur aus dem Röntgenbild.

### 4. Therapie

Es wurden von verschiedenen Autoren operative Verfahren angegeben (*Bisalski, Kreglinger, Schilling*), die in der überwiegenden Mehrzahl der Fälle ohne Erfolg waren. *Cramer* berichtet, dass er in einem seiner Fälle durch Resektion des proximalen Radius recht gute Supination erreicht habe.

Das Verfahren, das im Kinderspital St. Gallen in der Behandlung der fünf Fälle angewandt wurde, ist im Lehrbuch für Chirurgie und Orthopädie des Kindesalters von *Oberniedermayr* kurz beschrieben. Es besteht im wesentlichen in folgendem Vorgehen:

- Osteotomie des Radius distal der Synostose und Resektion eines etwa 0,5 bis 1,0 cm langen Knochenstückes.

- Interposition eines Muskellappens.
- Fixation des Vorderarmes in Supinationsstellung.
- Gipswechsel nach zwei Wochen und erneute Fixation in maximaler Supination für weitere zwei Wochen.
- Anschliessend Nachtschiene für drei bis vier Monate und gleichzeitig Bewegungstherapie.

### 5. Postoperative Kontrollen

Jedes der operierten Kinder ist nach der Operation mehrmals nachkontrolliert worden und wird weiterhin in Kontrolle bleiben. Die bis jetzt in diesen Nachkontrollen erhobenen Befunde ergeben ein gutes Operationsergebnis.

Im Folgenden sind die fünf Fälle noch einmal tabellarisch aufgeführt. Insbesondere sind prä- und postoperative Befunde zum Vergleich angeführt (siehe Tabelle 1):

### 6. Zusammenfassung

Es werden in der vorliegenden Arbeit fünf Fälle von angeborener radio-ulnärer Synostose beschrieben, die im Zeitraum von drei Jahren am Kinderspital St. Gallen zur operativen Behandlung kamen und postoperativ nachkontrolliert wurden.

Es wird das Krankheitsbild in seiner klinischen Erscheinung beschrieben. Insbesondere wird auf die Bedeutung des Röntgenbildes zur Diagnosestellung und zur Abgrenzung gegen andere Missbildungen mit gestörter Drehbewegung des Vorderarmes hingewiesen.

Die Arbeit verfolgt vor allem folgende Ziele:

1. Sie will zeigen, dass die beschriebene Missbildung nicht so extrem selten vorkommt, wie gemeinhin angenommen wird.
2. Sie will mit Nachdruck darauf hinweisen, dass eine frühe Diagnosestellung im Interesse des Trägers der Missbildung unbedingt anzustreben und röntgenologisch sehr einfach ist. Die operative Behandlung ist — entgegen der vorherrschenden Meinung — möglich, einfach und erfolgversprechend.

Das operative Vorgehen wird kurz skizziert.

### Résumé

Dans ce travail, nous allons décrire cinq cas de synostose radio-ulnaire congénitale. Ces cas se sont présentés à l'hôpital pédiatrique de St-Gall en l'espace de trois ans. Ils ont été traités chirurgicalement et soumis à des contrôles postopératoires. Cette maladie est présentée sous son aspect clinique. Nous relevons particulièrement l'importance de la radiographie pour établir le diagnostic et pour distinguer cette malformation de celles qui présentent également des anomalies dans la rotation de l'avant-bras.

Cette étude poursuit les buts suivants:

- 1<sup>o</sup> Nous voulons montrer que cette malformation n'est pas aussi rare que cela est ordinairement admis.

Tabelle 1.

| Name und Geburtsdatum       | Diagnose                             | Operationsdatum                     | Präoperative Befunde                                                                                               | Letzte postoperative Befunde                                      | Besonderheiten                                                |
|-----------------------------|--------------------------------------|-------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------|
| Z. V. / m.<br>9. 9. 1964    | Doppelseitige radio-ulnäre Synostose | li.: 7. 6. 1967<br>re.: 10. 7. 1967 | Vorderarm in Mittelstellung fixiert beidseits. Supination unmöglich                                                | Sommer 1969:<br>100 Grad Drehung beidseits möglich                | Li.: leichte Madelungsche Deformität, funktionell unbedeutend |
| F. H. / m.<br>19. 3. 1961   | Radio-ulnäre Synostose li.           | 21. 2. 1968                         | Leichte Muskelatrophie. Streckung 165 Grad. Supination unmöglich                                                   | Sommer 1970:<br>100 Grad Drehung möglich                          | keine                                                         |
| H. M. / w.<br>26. 10. 1956  | Doppelseitige radio-ulnäre Synostose | 1. 8. 1968<br>(nur rechts)          | Leichte Muskelatrophie re. Streckung re. unvollständig. Fixation in Pronation re. Einschränkung der Drehung links. | Herbst 1969:<br>re.: 90 Grad<br>li.: 100 Grad<br>(ohne Operation) | keine                                                         |
| Sch. U. / m.<br>31. 1. 1965 | Radio-ulnäre Synostose li.           | 2. 12. 1968                         | Fixierte Pronationsstellung der Hand. Supination unmöglich                                                         | Freie Drehung um 95 Grad                                          | Brückenkallos                                                 |
| S. R. / w.<br>17. 1. 1965   | Radio-ulnäre Synostose li.           | 3. 11. 1969                         | Fixierte Pronationsstellung des Vorderarms                                                                         | Freie Drehung um 90 Grad                                          | Brückenkallos                                                 |

2° Nous insistons sur le fait qu'un diagnostic posé à temps par radiographie est d'importance primordiale pour le patient. L'intervention chirurgicale est, contrairement à ce que l'on croit d'habitude, possible, simple et promise au succès.

Le procédé opératoire est brièvement exposé.

#### Literaturnachweis

- Baisch K.: Die kongenitale radio-ulnäre Synostose. Zschr. f. Orthopädie Bd. 31, S. 46, 1913.
- Bauer H., Bode W.: Handbuch der Erbbiologie des Menschen, Bd. III. Julius Springer, Berlin, 1940.
- Beck W.: Beitrag zur radio-ulnären Synostose. Fortschr. auf dem Gebiet der Röntgenstrahlen, Bd. 83, S. 734, 1955.
- Blumenthal M.: Ueber doppelseitige angeborene Supinationsstörungen des Ellbogengelenkes. Zschr. f. orthop. Chirurgie XII, S. 181, 1904.
- Büchner F.: Die allgemeine Pathologie der Entwicklung. Allg. Pathologie, 4. Aufl., S. 341, 1962.
- Chasin A.: Synostosis radioulnaris congenita superior. Zschr. f. Orthopädie, Bd. 56, S. 353, 1932.
- Cramer K.: Ueber kongenitale Supinationsstörungen. Zschr. f. orthopädische Chirurgie II, S. 376, 1893.
- Cramer K.: Ueber kongenitale Supinationsstörungen. Zschr. f. Orthopädie, Bd. 20, S. 127, 1908.
- Hurt F., Flo S. C.: Traumatic Synostosis of the distal third of the radius and ulna. Surgery 15, S. 894, 1944.
- Joachimsthal G.: Zur Kasuistik der angeborenen Verwachsung der Vorderarmknochen in ihrem proximalen Abschnitt. Charité-Ann., Berlin, 1910, XXXIV, S. 738.
- Köhler A., Zimmer E. A.: Grenzen des Normalen und Anfänge des Pathologischen im Röntgenbild des Skeletts. Georg-Thieme-Verlag, 11. Aufl., S. 131, 1967.
- Kreglinger G.: Ein Fall von hereditärer, kongenitaler, doppelseitiger Synostose beider Vorderarmknochen an der proximalen Epiphyse. Zschr. f. orthop. Chirurgie, Bd. 28, S. 66.
- Kienböck R.: Die radio-ulnäre Synostose. Fortschr. auf dem Gebiet der Röntgenstrahlen, Bd. 15, S. 93.
- Lieblein V.: Zur Kasuistik und Aetiologie der angeborenen Verwachsung der Vorderarmknochen im proximalen Abschnitt. Zschr. f. orthop. Chirurgie, Bd. 24, S. 52, 1909.
- Lüdin M.: Ueber familiäre, kongenitale radio-ulnäre Synostose. Schweiz. med. Wschr., Bd. 1, S. 0 300, 1924.
- Morestin H.: Fusion congénitale des os de l'avant-bras à leur partie supérieure. Bulletin et Mémoires de la Société anatomique de Paris, p. 60, 1904.
- Neustadt E.: Synostosis radio-ulnaris congenita. Zschr. f. orthop. Chirurgie, Bd. 31, S. 250, 1932.
- Oberniedermayr A.: Lehrbuch der Chirurgie und Orthopädie des Kindesalters, Bd. III, S. 176. Springer-Verlag, Berlin, Göttingen und Heidelberg.
- Rickenbacher J.: Versuche mit Contergan an Hühnerkeimlingen. Dtsch. med. Wschr., Bd. 88, S. 2252, 1963.
- Rickenbacher J.: Experimenteller Beitrag zum Problem der Genese von Extremitätenmissbildungen. Zschr. f. Orthopädie und ihre Grenzgebiete, Bd. 104, 1. Heft, S. 1, 1967.
- Ritter U.: Breite angeborene Synostose zwischen Elle und Speiche. Fortschr. auf dem Gebiet der Röntgenstrahlen, Bd. 75, S. 495, 1951.
- Schilling R.: Ein Fall von doppelseitiger Synostose des oberen Radius- und Ulnaendes. Inaugurationsdissertation Kiel 1904.
- Hohmann G., Hackenbroch M., Lindemann K.: Die radio-ulnäre Synostose. Handbuch der Orthopädie, Bd. III, S. 336.

Adresse des Autors: A. Keel, Ostschweizerisches Säuglings- und Kinderspital, Claudiusstrasse 6, 9000 St. Gallen.

### **Curriculum vitae**

Ich wurde am 7. April 1942 in Altstätten SG geboren. Die Primarschule besuchte ich in Rebstein und die Sekundarschule in Altstätten. Anschliessend war ich an der Klosterschule Disentis, wo ich im Sommer 1962 die Maturitätsprüfung ablegte. Im Herbst 1962 begann ich das Medizinstudium an der Universität Fribourg, wo ich 1963 und 1965 die beiden propädeutischen Examina bestand. Für das klinische Studium war ich an der Universität Zürich, wo ich im Sommer 1969 mit dem Staatsexamen abschloss. Seit dem 1. Dezember 1969 bin ich Assistent am Städtischen Krankenhaus in Rorschach.





